

결합조직형성 모낭상피종

- 1예 보고 -

가톨릭대학교 의과대학 임상병리학교실

김진아 · 김영실 · 강석진 · 김선무

Desmoplastic Trichoepithelioma

- A case report -

Jeana Kim, M.D., Young Sill Kim, M.D., Seok Jin Kang, M.D.
and Sun Moo Kim, M.D.

Department of Clinical Pathology, Catholic University Medical College

Desmoplastic trichoepithelioma is a solitary tumor of the hair follicle with female preponderance, most commonly located on the face. Clinically, the lesions appear annular and firm with a raised border and a depressed nonulcerated center, but the appearance is not so distinctive to hair follicle tumors that definite diagnosis is established by the histopathologic findings. We report a case of desmoplastic trichoepithelioma in a 67-year-old woman who had an asymptomatic, hard, annular lesion measuring 0.8 cm in diameter, with a raised border and a depressed center on the right cheek. Histopathologic findings showed narrow strands of basaloid cells, horny cysts, and desmoplastic stroma, with the features corresponding to the desmoplastic trichoepithelioma. (Korean J Pathol 1996; 30: 865 ~ 867)

Key Word: Desmoplastic trichoepithelioma

결합조직형성 모낭상피종은 비교적 드문 피부의 양성종양으로 1976년 Brownstein과 Shapiro¹가 단발성 모낭상피종의 변형으로 처음 기술하였다. 여성의 얼굴에 호발한다. 단단하고 윤상이며 자각증세가 없

는 백색 또는 황색의 구진으로 중심부는 함몰되고 경계부위는 융기된 소견을 보인다. 병리조직학적으로 종양세포들의 길고 가느다란 가닥(strand), 각질성 낭종, 결합조직형성 기질의 특징적 소견을 보인다. 국내에서는 1985년에 처음 보고된 이후에 대한피부과학회지에 총 4예가 보고되어있다². 저자들은 병리조직학적으로 매우 전형적인 소견을 보이는 결합조직형성 모낭상피종 1예를 경험하였기에 간단한 문헌고찰과 함께 보고하는 바이다.

접 수 : 1995년 12월 14일, 게재승인 : 1996년 1월 22일

주 소 : 서울시 서초구 반포동 505, 우편번호 137-040

강남성모병원 임상병리과의국, 김진아

* 본 논문은 가톨릭 중앙의료원 학술연구 조성비로 이루어졌음.

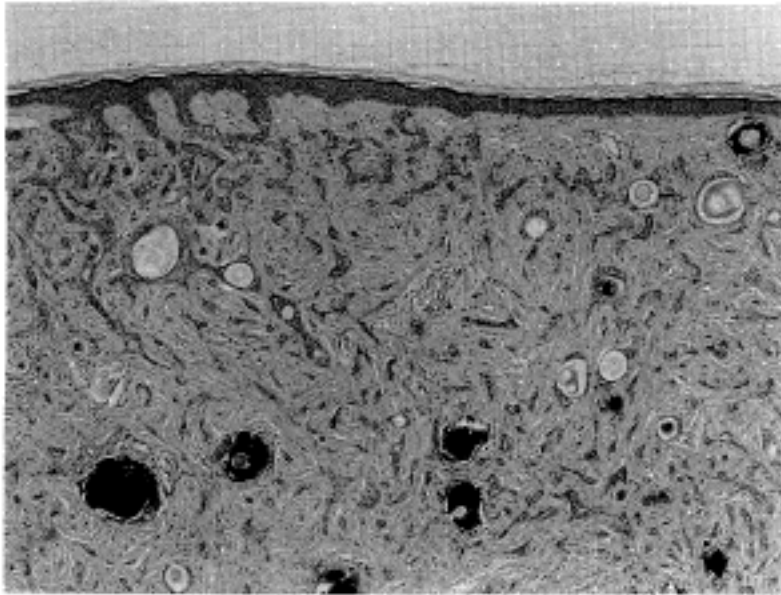


Fig. 1. The desmoplastic trichoepithelioma shows delicate strands or columns of small basaloid tumor cells in the desmoplastic stroma.

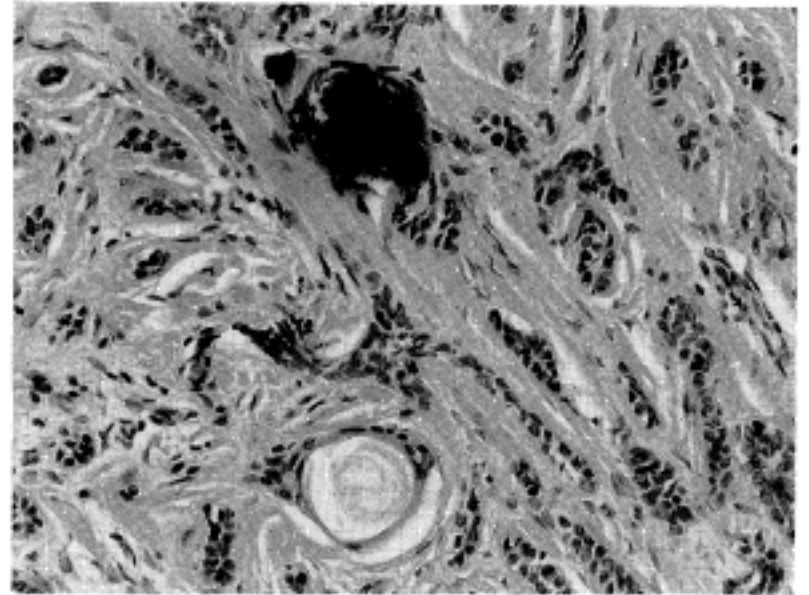


Fig. 2. The desmoplastic trichoepithelioma shows diffusely proliferating tumor strands in the densely sclerotic dermis. There are multifocal dystrophic calcification and small keratinous cysts.

67세 여자가 수년전에 우측 뺨의 피부에 발생한 무증상의 단발성 구진을 주소로 내원하였다. 병소는 직경 0.8 cm의 황색 구진으로 중심부는 함몰되어 있었으며 변연부는 융기되어 있으면서 모세혈관 확장을 보이는 단단한 환상구진이었다. 병리조직학적 소견상, 표피에는 특이소견이 없었으며 종양은 진피 상부부터 심부에 걸쳐 위치하였고 피하지방조직은 침범하지 않았다. 진피내에는 특징적으로 결합조직형성이 매우 심한 기질내에 종양세포들이 길고 가느다란 가닥 또는 종양세포소(tumor cell nest)로 증식하였다. 종양세포 가닥은 일정한 방향이 없이 불규칙한 배열을 보였고 세포소의 중심부나 가닥의 끝에 각질로 차있는 작은 낭성 구조들이 자주 관찰되었으며 낭종의 각질은 흔히 석회침착을 보였다(Fig. 1). 가닥은 종양세포 1~3층으로 이루어져 있었으며 기질은 세포수가 적은 치밀한 교원질로 구성되었다(Fig. 2). 면역조직화학적 염색소견상, CEA, EMA, S-100 단백질에 모두 음성이었다. 종양은 주변 정상조직을 포함하여 완전 절제하였으며 추적검사상 재발은 없었다.

결합조직형성 모낭상피종은 과거에는 주로 반상경피증양 기저세포암종(morphea-like basal cell epithelioma), 단발성 모낭상피종(solitary trichoepithelioma) 등으로 보고되어 왔으나 1976년에 Brownstein과 Shapiro¹가 처음으로 결합조직형성 모낭상피종(desmoplastic trichoepithelioma)로 명명하였고, 1977년에 Mac

Donald³은 경화성 상피성 과오종(sclerosing epithelial hamartoma)이라 칭하였다. 1977년에 Brownstein과 Shapiro⁴는 다시 50 증례를 임상적, 병리조직학적으로 관찰하여 본 종양은 반상경피증양 기저세포암종, 단발성 모낭상피종과는 별개의 종양으로 기술하였다.

본 종양은 보통 무증상의 정상피부색조 내지 백색 또는 황색을 띤 3~8 mm 크기의 단단한 구진으로 중심부는 함몰되어 있으나 케양은 없고 경계부는 융기된 윤상의 병소이다. 임상적으로 흔히 기저세포상피암종, 환상육아종, 피지선과형성 모낭상피종, 경피증 등으로 오진될 수있다².

호발부위는 얼굴로 Brownstein과 Shapiro⁴에 의하면 총 50예 중 뺨에 발생한 것이 22예, 하악부 6예, 전두부 6예, 비부 5예, 안검부 4예, 상순부 2예, 측두 1예, 얼굴의 기타부위에 생긴 것이 3예였으며 얼굴 이외에는 배부의 1예 뿐이었다. 본 예와 국내에서 보고된 4예도 모두 얼굴에서 발생하였는데, 협부가 2예, 하악 중심부가 1예, 비익구순부가 1예였다. 호발연령은 MacDonald³은 20대라 하였으나, Brownstein과 Shapiro⁴의 증례들은 8~70세로 연령이 넓게 분포하였으며 평균 연령은 46세였고 85%가 여성이었다.

본 질환은 병리조직학적으로 폭이 좁은 종양세포의 가닥, 각질성 낭종, 기질의 결합조직형성 등의 특징적인 소견을 보여⁴ 다른 질환과 감별된다. 종양세포는 세포질이 매우 소량인 반면 뚜렷한 난원형의 핵을 가진 작은 기저양세포들이 1~3층으로 가닥을

이루며 보통 상부진피에 위치하지만 가끔 심부진피를 침범하고 피하부위는 침범하지 않는다. 각질성 낭종은 중층편평상피로 싸여있고 각질로 차있다. 기질은 세포수가 적은 치밀한 교원섬유조직 또는 섬유모성 기질로 이루어지나 본 예에서는 섬유모세포의 수가 적은 조밀한 섬유조직으로 구성되었다. 탄력섬유는 보통 감소 된다. 그외에 이물육아종, 석회화, 드물게 골화가 일어날 수 있고, 표피는 흔히 부분적인 극세포증을 보이며 때때로 종양세포와 연결이 있다¹. 본 예에서는 낭종내에서 석회화가 자주 관찰되었고 표피는 정상소견을 보였으나 한 부위에서 종양세포와 연결되어 있었다.

병리조직학적으로 감별해야할 질환으로는 경화성 한관 암종, 단발성 모낭상피종, 반상경피증양 기저세포암종, 한선종, 전이성 유방암 등이 있다⁵⁻⁷. 경화성 한관암종은 입술이 호발부위이며 낭성구조가 주로 진피상부에 위치하고 흔히 피하지방조직을 침범하므로 감별할 수 있다. 단발성 모낭상피종은 단단하거나 윤상이 드물고 비부와 상순부에 호발하며 기저양세포의 narrow strand가 없고 오히려 큰 종괴로 나타나서 감별할 수 있다⁵. 또, 단발성 모낭상피종에서는 종괴와 진피사이가 벌어져 분리되는 인공물(artifact)을 흔히 보인다. 반상경피증양 기저세포암종은 임상적으로 경계가 불분명하며 모세혈관 확장증을 보이고, 조직학적으로는 종양세포들이 큰 종괴로 나타나면서 주변부 책상배열을 보이며 종괴와 기질 사이가 분리되는 인공물을 보이고 심부조직까지 침투하여 감별할 수 있다⁶. 한선종은 다발성으로 안검에 호발하며 낭성구조내에 디아스타제 처리에 녹지 않는 PAS양성 물질을 함유하고 석회화, 골화 등은 드물다⁷. 유방암이 얼굴에 전이되는 경우는 종

양세포가 흔히 큰 종괴 또는 Indian-file 양상으로 침윤되며 가는 종양세포 가닥이나 각질성 낭종은 모두 보이지 않아서 감별할 수 있다.

본 종양의 조직형성기원에 대해서는 이론적으로 아직 정립되지 않았으나 미분화된 기저양세포와 각질성 낭종은 모낭에서 유래한다고 추정되고 있다⁴. 각질성 미세낭과 섬유성 간질은 통상적인 모낭상피종과 밀접한 연관성이 있음을 암시해주기 때문에 이종양을 경화성 상피성 과오종이라고 부르기보다는 결합조직형성 모낭상피종이라고 일컫는 것이 더 적합하다.

치료는 전기소작법, 냉동요법, 외과적 절제술 등이 있으며 본증례에서는 외과적 절제술을 시행하였으며 현재까지 재발이 없었다.

참 고 문 헌

1. Brownstein MH, Shapiro L. Desmoplastic trichoepithelioma. Arch Dermatol 1976; 112: 1782.
2. 김영두, 성기영, 김도원. 결합조직형성 모낭상피종 1예. 대한피부과학회지 1989; 27: 470-3.
3. MacDonald DM, Wilson-Jones E, Marks R. Sclerosing epithelial hamartoma. Clin Exp Dermatol 1977; 2: 153-160.
4. Brownstein MH, Shapiro L. Desmoplastic trichoepithelioma. Cancer 1977; 40: 2979-86.
5. Zeligman I. Solitary trichoepithelioma. Arch Dermatol 1960; 82: 35-40.
6. Brownstein MH, Shapiro L. The pilosebaceous tumors. Int J Dermatol 1977; 16: 340-52.
7. Lever WF, Schamberg-Lever G. Histopathology of the skin. 7th ed. Philadelphia: JB Lippincott, 1990: 585-6.